病例报告

肝、肺并发上皮样血管内皮瘤2例报告

王 猛[1,2],徐 浩[1],周文杰[1]

[1]徐州医学院附属医院介入放射科,江苏 徐州 221002;[2]山东省鱼台县人民医院CT/MR室,山东 鱼台 272300

摘要:目的 探讨肝、肺并发上皮样血管内皮瘤的临床特点,提高对其认识。**方法** 报告2例肝肺并发上皮样血管内皮瘤病例,结合相关文献分析该病的临床特点。**结果** EHE是一种少见的低度恶性血管性肿瘤,肝肺并发者极为罕见,且易误诊为转移瘤。**结论** 肝肺并发EHE临床表现无特异性,肝脏EHE影像学有一定的特征性,病理仍然是确诊EHE的唯一手段。

关键词:上皮样血管内皮瘤;转移瘤;影像学表现

Pulmonary complicated with hepatic epithlioid hemangioendothelioma: report of 2 cases

WANG Meng[1,2], XU Hao[1], ZHOU Wenjie[1]

[1]Department of interventional radiology, Affiliated Hospital of Xuzhou Medical College, Xuzhou 221002, China; [2]CT/MR room, Yutai People's Hospital of Shandong, Yutai 272300, China

Abstract: Objective To investigate the clinical features of pulmonary complicated with hepatic epithlioid hemangio-endothelioma (EHE), improve the cognition. **Methods** Two cases of pulmonary complicated with hepatic epithlioid hemangioendothelioma cases were reported, the clinical features of the disease were analyzed by combining with the relevant literature. **Results** EHE was a rare tumor of low grade malignant tumor, which was extremely rare in the liver and lung, and was easily misdiagnosed as metastatic tumor. **Conclusion** The clinical manifestations of EHE in the liver and lung are not specific, the liver EHE imaging has certain characteristics, and pathology is still the only means of diagnosis of EHE.

Key words: epithelioid hemangioendothelioma; metastatic tumor; image findings

上皮样血管内皮瘤(EHE)是一种少见的低度恶性血管性肿瘤,多发生于浅表或深部软组织,亦可位于肺、骨、大脑和小肠等脏器。国内外均以个案报道为主,肝肺并发者极为罕见,且易误诊为转移瘤。我院自2012年至今收治两例肝、肺并发上皮样血管内皮瘤,现报告如下。

1 病例一

患者,男,45岁,因"间断乏力1年余"入院。患者1年多前无明显诱因出现间断乏力,休息后不能缓解。时有牙龈渗血,无呕血、无柏油样便。近期患者睡眠良好,体质量无明显减轻,大便色黄成形。否认肝炎、结核等传染病史,饮酒20年,平均饮白酒400 mL/d。吸烟25年,平均吸烟20支/d。体格检查:面色灰暗,巩膜无黄染,浅表淋巴结未及肿大,无肝掌、蜘蛛痣。双肺呼吸音清,未闻及干湿性罗音。心脏未闻及病理性杂音。腹部平坦、对称;触软,全腹无压痛、反跳痛,肝肋下3 cm,剑突下2 cm,质Ⅱ°,无触痛。脾肋下3 cm,质Ⅱ°,无触痛;肝区叩击痛(-),移动性浊音(±);肠鸣音活跃。双下肢无可凹陷水肿。实验室检查:谷丙转氨酶:33.0U、L,谷草转氨酶:27.0 U/L;谷氨酰转肽酶:312.0 U/L;总胆红素:13.7 μmol/L;直接胆红素:3.5 μmol/L。AFP:3.94 ng/mL。乙肝表面抗体阳性,丙肝抗体阴性。胸部CT平扫提示:双肺多发结节,转移可能性大。上腹部平扫+增强MR示:肝内多发占位,转移瘤可能性大(图1)。患者行肝穿刺病理示:较多小而幼稚血管结构,内皮细胞增生肥大。结合免疫组化并经徐州市病理读片会会诊,诊断为上皮样血管内皮瘤。

2 病例二

患者女,53岁,因"体检发现肝占位1月余"入我院。患者否认"肝炎、结核、疟疾"等传染病史,否认高血压、糖尿病等慢性病史,无食物药物过敏史,否认疫水疫区接触史,否认外伤手术史及输血史。我院门诊彩超提示:肝脏多发占位,转移性病变首先考虑。病程中患者无腹痛腹胀腹泻,无恶心、呕吐,无厌油尿黄。近期饮食睡眠良好,体质量无明显减轻,大小便无异常。体格检查:神志清,精神好,皮肤巩膜无黄染,浅表淋巴结未及肿大,心肺听诊无异常,腹平软,无明显压痛反跳痛,未触及包块,肝脾肋下未及,Murphy征(-),肝区无叩痛,移动性浊音(-),肠鸣音4次/min,双下肢无水肿。血常规、

收稿日期:2016-01-08

作者简介:王 猛,硕士,E-mail: 03yzwm@163.com

通信作者:徐 浩,E-mail: xuhao585@126.com



图1 病例一影像资料

A: 胸部CT平扫示双肺内多发粟粒样结节, 右肺为著; *B*: 上腹部MR增强示肝内多发病灶, 病灶边缘轻度环形强化.

生化及肿瘤标记物检查无异常。胸部CT平扫示:双肺胸膜下区多发结节,考虑转移。上腹部MR平扫+增强示:肝内多发类圆形异常信号,转移瘤可能性大(图2)。出院后经随访获知,患者后于上海某三甲医院行穿刺活检,病理报告为肝脏上皮样血管内皮瘤。

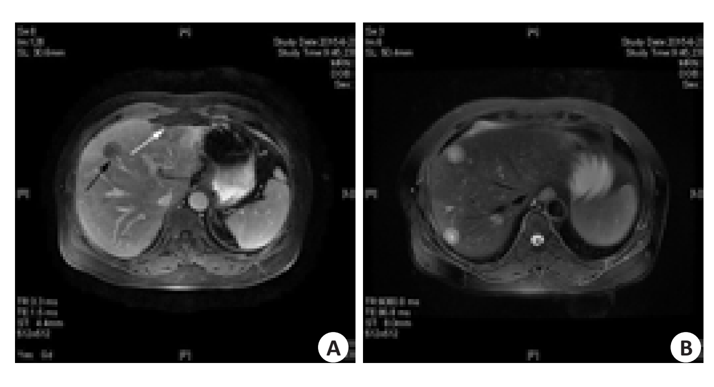


图2 病例二影像资料

A:上腹部MR增强示肝内多发病灶, 可见棒棒糖征(黑箭头)及包膜凹陷征(白箭头); *B*: 上腹部磁共振T2加权像示2个类圆形病灶均呈典型晕环征.

3 讨论

EHE是Weiss和Enzinger于1982年首先描述的具有上皮样特点的血管肿瘤,可原发于全身各部中等大小血管或大静脉,病灶可单发或多发,以软组织为多,肝、肺、骨等也较多见。文献报道各种年龄男女均可发生。发病年龄以成年人为主,儿童罕见,原发于皮肤软组织的EHE男女患病无明显差异,而原发于肺和肝的以女性多见[1]。肝脏及肺并发者国内偶见报道,张莉[2]于2010年报告3例,李巧媚[3]2015年报告2例。肝脏EHE病因尚不明确,可能与性激素、慢性乙型肝炎病毒感染、酗酒和氯乙烯接触史等因素[4]。

EHE患者常无任何症状与体征,实验室检查也常正常,多数患者为体格检查意外发现。文献报道肝、肺内病灶均以多发为主,亦可表现为单发结节。因临床及辅助检查无特异性,肝内病灶易误诊为肝转移瘤、肝血管瘤、血管肉瘤及肝寄生虫病,其中以误诊为肝转移瘤多见。肝脏EHE影像学表现有一定的特征性,有研究显示中年女性、肝脏多发病灶、以包膜下分布为主、可见邻近包膜凹陷、CT或MRI显示晕环征为肝脏EHE的典型表现,棒棒糖征可以作为影像诊断的参考与补充[5-6]。肺部EHE影像学上以两肺多发性结节影多见,病灶沿血管及支气管分布,分布欠均匀,以中下肺野居多,结节大小不等,以直径2~4 mm的小结节为主,大多数边界清楚,多发结节内出现钙化为该病相对特异的表现[7]。病理仍然是确诊EHE的唯一手段,其肿瘤组织由纤维化少细胞区和富细胞区相间构成,肝组织病理免疫组化染色是确诊该病的关键。推荐联合使用CD31、ERG、FLI-1作为诊断EHE的一线抗体,在李海等[8]的研究中这3项标志物的表达率均为100%。肝脏EHE为低度恶性肿瘤,其预后明显好于其他肝脏恶性肿瘤。根据患者一般情况及病灶特点,可选择手术切除、肝动脉化疗栓塞术、药物治疗、肝脏移植等。

参考文献:

[1] Mentzel T, Dei AP, Sapi Z, et al. Myopericytoma of skin and soft tissues: clinicopathologic and immunohistochemical study of 54 cases.[J]. Am J Surg Pathol, 2006, 30(1): 104-13.

[2] 张 莉, 彭光明, 郭元星, 等. 肺并发肝上皮样血管内皮瘤影像表现(附3例报告并文献复习)[J]. 医学影像学杂志, 2010, 20(5): 656-8.

[3] 李巧媚, 周华邦, 胡和平. 肝脏上皮样血管内皮瘤17例临床和病理特征分析[J]. 中华消化杂志, 2014, 34(8): 527-30.

[4] Ji ZF, Shen XZ, Zhang DY, et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: A report of six patients[J]. J Dig Dis, 2010, 11(4): 254-8.

[5] 梁 晓, 张红梅, 叶 枫, 等. 肝脏上皮样血管内皮细胞瘤的影像学和病理学特征[J]. 中华肿瘤杂志, 2015, 37(4): 278-82.

[6] Alomari AI. The lollipop sign: A new cross-sectional sign of hepatic epithelioid hemangioendothelioma[J]. Eur J Radiol, 2006, 59(3): 460-4.

[7] 陆黎明, 王省白, 周 冰. 上皮样血管内皮瘤的影像学表现及文献复习[J]. 中国医师进修杂志, 2009, 32(2): 9-11.

[8] 李 海, 王 聪, 朱 岩, 等. 上皮样血管内皮瘤13例临床病理分析[J]. 中华病理学杂志, 2015, 11(6): 386-9.